Aus der Pathologisch-Anatomischen Anstalt der Universität Basel
(Dir. Prof. Dr. med. A. Werthemann)
Arbeit unter Leitung von Prof. Dr. med. S. Scheidegger

ARTERIITIS PULMONALIS

(Histopathologische Untersuchung einer Beobachtung)

INAUGURAL-DISSERTATION

zur Erlangung der Doktorwürde der Medizinischen Fakultät
der Universität Basel

vorgelegt von
KARL SAUTER
von Altshausen (Deutschland)

VERLAG P. G. KELLER WINTERTHUR 1962

Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41546005_0067

Aus der Pathologisch-Anatomischen Anstalt der Universität Basel

(Dir. Prof. Dr. med. A. Werthemann)

Arbeit unter Leitung von Prof. Dr. med. S. Scheidegger

ARTERIITIS PULMONALIS

(Histopathologische Untersuchung einer Beobachtung)

INAUGURAL-DISSERTATION

zur Erlangung der Doktorwürde der Medizinischen Fakultät
der Universität Basel

vorgelegt von

KARL SAUTER

von Altshausen (Deutschland)

VERLAG P. G. KELLER WINTERTHUR 1962

Von der Medizinischen Fakultät genehmigt auf Antrag
von Herrn Prof. Dr. med. S. Scheidegger.

Tag der Promotion: 8. März 1962

Zum Andenken an meinen Onkel

In dieser Arbeit soll gezeigt werden, welche Formen primärer Entzündungen sich in der Arteria pulmonalis abspielen können. Im allgemeinen ist man geneigt, Verlegungen der Arteria pulmonalis als embolische Prozesse zu bezeichnen und mit einer Thrombophlebitis vor allem von Becken- oder Oberschenkelvenen in Zusammenhang zu bringen. Bei den meisten Beobachtungen, welche autoptisch untersucht werden, trifft das auch zu. Man findet dann entweder frische, noch leicht lösbare, zum Teil bereits in Organisation begriffene oder vollständig organisierte Blutpfröpfe.

Pathologisch-anatomisch finden sich aber auch Beobachtungen von Verlegungen der Pulmonalarterie, die sich nicht von einer Thrombose ableiten lassen, sondern auf eine primäre Entzündung meist sämtlicher Wandschichten der Arteria pulmonalis zurückgehen. Wandständige Thrombose und Lungeninfarkte können Folgen der Entzündung der Gefässwandung sein. Die Thrombosen können fortschreiten und gegen die Peripherie zu sich entwickelnd schliesslich die ganze Arterie ausfüllen.

Generalisierte Entzündungen der Lungenarterien sind vielfach, isolierte Entzündungen des Hauptstammes der Arteria pulmonalis jedoch wenig beschrieben worden. Da diese Erkrankung nicht häufig ist, wird sie auch leicht übersehen. Eine Arteriitis pulmonalis kann sich über längere Zeit hin erstrecken und öfters eine längere Arbeitsunfähigkeit nach sich ziehen. Der Tod ist dabei meist Folge von Lungenembolien.

Eigene Beobachtung

Anamnese:

T. A.: 47jähriger Mann. Der Mann, von Beruf Kaminfeger, erlitt vor seiner eigentlichen Erkrankung zwei Unfälle, welche vorerst als bedeutungslos angesehen worden sind. Bei dem einen Unfall erlitt der Mann eine Quetschung des Thorax. Es wurde dann später röntgenologisch eine Rippenfraktur nachgewiesen. Beim zweiten Unfall stürzte der Mann, hatte aber im Anschluss an diesen Sturz keine wesentlichen Beschwerden. Es hat sich nun in der Folgezeit ein eigenartiges Krankheitsbild entwickelt, das von den verschiedenen Ärzten, welche den Mann betreut haben, als Unfallfolgen aufgefasst worden ist. Bei der Begutachtung wurde das Krankheitsbild jeweils mit den beiden Unfällen in Zusammenhang gebracht.

Bei dem Mann bestanden Schmerzzustände in den unteren Extremitäten. Es war auch eine deutliche Druckempfindlichkeit der rechten unteren Rippen festzustellen sowie eine Druckempfindlichkeit über dem 1. und 2. Lendenwirbelkörper. Bei den verschiedenen Röntgenkontrollen konnte eine Fraktur und eine Kallusbildung der rechten 10. Rippe nachgewiesen werden. Zeitweise konnte auch eine Schwellung an den unteren Extremitäten aufgefunden werden. Nach fast zwei Monaten war auffallend, dass der Mann dauernd noch über Schmerzen im Thorax klagte, welche in den rechten Vorderarm ausstrahlten. Bei den gleichzeitigen Schmerzzuständen auch in den unteren Extremitäten, vor allem in den Unterschenkeln, wurde nun bei der ärztlichen Kontrolle die Diagnose gestellt, dass es sich hier um eine Thrombophlebitis handeln müsse, welche schubweise zu Lungenembolien führe und dadurch die Schmerzen im Thorax zur Folge habe. Es war bei mehrfacher ärztlicher Untersuchung nie möglich, eine thrombotische Verdickung eines Gefässstranges nachzuweisen. Wegen starker Dyspnoe wurde es notwendig, den Mann in Spitalpflege einzuweisen. Er litt unter starkem Husten verbunden mit Haemoptoe. Man hatte auch jetzt wieder den Verdacht, dass der Husten und die Haemoptoe auf eine Lungenembolie zurückzuführen sei. Zeitweise war der Zustand bedrohlich, und es musste dem Mann Sauerstoff verabreicht werden. Bei der Untersuchung des Herzens im Elektrokardiogramm fanden sich Zeichen, die auf einen diffusen Myocardschaden hinwiesen. Bei der Röntgenkontrolle der Lungen waren Verschattungen

in den Mittel- und Unterfeldern vorhanden, nie aber eigentliche Zeichen einer Infarzierung. Die klinische Diagnose bei diesem Spitalaufenthalt lautete wiederum auf verminderte Beatmung der rechten Lunge durch atelektatisches Lungensegment infolge Embolie.

Nachdem sich dieser Zustand wiederum einigermassen gebessert hatte, konnte der Mann für kurze Zeit eine leichte Arbeit wieder aufnehmen, doch kam es zu einer erneuten Verschlimmerung des Zustandes, und es wurde abermals eine Spitaleinweisung wegen starken Hustens und Haemoptoe notwendig. Bis jetzt waren gut vier Monate seit dem ersten Unfall verstrichen. Bei der Aufnahmeuntersuchung fanden sich die Zeichen einer Lungenstauung mit deutlichen Zirkulationsstörungen. Röntgenologisch lagen keine typischen herdförmigen Lungenveränderungen vor. Die Diagnose, die gestellt wurde, lautete auf frischen Lungeninfarkt mit pneumonischen Infiltraten, Tachycardie, Pleuritis und Thrombophlebitis der Unterschenkelmuskulatur.

Dieses Krankheitsbild, welches sich über Monate hinzog und den Mann arbeitsunfähig machte, wurde von mehreren klinischen Untersuchern so gedeutet, dass die beiden Unfallereignisse, die an sich nicht besonders schwer waren und von welchen der eine eine Rippenfraktur zur Folge hatte, eine Phlebitis ausgelöst hätten. Von dieser Phlebitis wurde dann eine schubweise verlaufende Embolie angenommen mit Lungeninfarzierung. Es war aber auffallend, dass ein plötzliches schweres Ereignis, das als Embolie hätte gedeutet werden können, nie nachgewiesen wurde, sondern dass sich nur Zeiten einer stärkeren Dyspnoe mit solchen einer leichteren Dyspnoe unterscheiden liessen.

In der letzten Krankheitszeit standen die schwere Dyspnoe, die Schmerzzustände im Thorax und eine allgemeine Müdigkeit im Vordergrund. In diesem schwer dyspnoischen Zustand trat der Exitus letalis ein unter den Zeichen eines Lungeninfarktes. Die klinische Diagnose lautete: Status nach rechtsseitigen Rippenfrakturen nach Unfall vor einem Jahr, Herzinsuffizienz, Lungenembolie.

Bei der Autopsie SN 175/61 fand sich (Protokoll auszugsweise):

Leiche eines kräftig gebauten Mannes in stark ausgebildeter Totenstarre.

Brustsitus: Die Lungen berühren sich in der Mittellinie. Beide Lungen sind flächenhaft mit der Pleura parietalis verwachsen. Das Herz ist gross. Die Klappen der vier Ostien sind zart. Die Sehnenfäden sind schlank. Die Kranzgefässe sind bis in die Peripherie leicht präparierbar

und zart. Das Myocard ist etwas fleckig und feucht, jedoch ohne Schwielen.

Der linke Lungenunterlappen ist stark infiltriert und blutreich. Man kann an mehreren Stellen keilförmige, düster-graurote Herde feststellen. Sie sind weitgehend luftleer und scharf demarkiert. Die Lungenarterien sind mittelweit, sie zeigen gelbliche Fleckchen der Intima. Teilweise finden sich in den Gefässen Blutpfröpfe, welche die Lichtung weitgehend verlegen. Solche Pfröpfe liegen der Wand flach an und haften fest. Die Thromben können bis in die Peripherie der Gefässe verfolgt werden.

Der rechte Ober-, Mittel- und Unterlappen sind miteinander verwachsen. Der Unterlappen ist sehr blutreich und feucht. Die Schnittfläche zeigt grosse keilförmige, luftleere, dunkle blau-schwarze Herde, die stark infiltriert sind. Die Lungenarterien sind im Hilusgebiet durch Blutpfröpfe verlegt. Die Pfröpfe haften der Gefässwand fest an. In den Bronchien finden sich reichlich schleimige, blutig durchsetzte Massen. Die Aorta ist weit und zeigt wenige gelbliche und weissliche Flecken. Die Vena cava caudalis, die Vv. ilicae communes, ilicae externae et internae, die Vv. femorales et femorales profundae sind zart. Auch die Unterschenkelgefässe sind zart, die Intima ist fleckenlos.

Die rechte 8., 9. und 10. Rippe sind in der Axillarlinie verdickt. Eine abnorme Beweglichkeit liegt nicht vor.

Mikroskopische Untersuchungen (SN 175/61)

Arteria pulmonalis Hauptstamm: Das Gefäss ist allgemein stark verändert. Es liegen ältere organisierte und frischere Thrombosierungen vor neben einer Wandentzündung und Blutungen. Bei einer Elasticadarstellung kann man auch Veränderungen im elastischen Aufbau erkennen. Es lässt sich zeigen, dass einzelne Abschnitte des Gefässes durch Pfropfbildungen ganz verlegt sind, wobei sich hier deutliche Organisationen vorfinden.

Eine *zweite Stelle* zeigt das gleiche Bild der recidivierenden Entzündung der Pulmonalarterie mit wandständiger Thrombose. Es ist auch hier vielfach die Entzündung eine sehr schwere. So finden sich hier Anhäufungen von Leucocyten, auch Plasmazellen sind neben Histiocyten vorhanden. Auch kommen in der Gefässwand Haemosiderinablagerungen vor. Die gleiche Entzündung findet sich auch in den peripherischen Ästen, sie ist also nicht auf den Hauptstamm beschränkt.

In den Wandschichten finden sich haematogene Entzündungszellen neben stärkeren histiocytären Proliferationen, das vor allem in den tieferen Lagen der Media. Es sind auch hier einzelne grosszellige Elemente vorhanden, welche manchmal zu kleineren Gruppen sich anordnen. An den Stellen mit starker Entzündung ist auch eine wesentliche Wandverdickung erkennbar. Neben den histiocytären grosszelligen Elementen, welche vorwiegend die Media ergreifen, finden sich stellenweise auch gehäuft Plasmazellen neben Lymphocyten. In den äusseren Wandschichten, d. h. in der Adventitia und dem umliegenden Gewebe sind Haemosiderinablagerungen vorhanden.

Die histiocytären Proliferationen bedingen teilweise eine Aufsplitterung der gesamten Media und führen auch zu Degenerationen im elastischen Aufbau. Der Entzündungsprozess befällt vor allem den Hauptstamm, er ist in den feineren Lungengefässen geringer. Es sind wohl auch hier Wandverdickungen vorhanden, nicht aber wesentliche Intimaproliferationen, und vor allem fehlen da stärkere Zellinfiltrate.

Bei dieser Beobachtung, welche klinisch vor allem in diagnostischer Hinsicht grosse Schwierigkeiten bereitet hat, lässt sich pathologisch-anatomisch ein eindeutiger Befund erheben.

An den *Gefässen der unteren Extremitäten* waren keine entzündlichen Veränderungen vorhanden. Eine Thrombophlebitis konnte nicht nachgewiesen werden.

Lunge: Zum Teil besteht eine starke passive Hyperaemie. An einzelnen Stellen finden sich haemorrhagische Infarkte, vorwiegend frischer Art. Daneben liegt eine Anthrakose des Lungengewebes vor mit schiefriger Induration.

Schilddrüse: Kleinfollikulärer Aufbau und kolloidhaltig. Das Epithel ist niedrig und gleichmässig angeordnet.

Myocard: zeigt eine ziemlich starke Lipofuscinablagerung. Die Fasern sind schmal. Entzündliche Reaktionen und Narbenbildungen fehlen.

Leber: zeigt eine feintropfige diffuse Verfettung. Die Glissonsche Scheide ist zart. Es besteht eine ziemlich starke passive Hyperaemie.

Nebenniere: Mark und Rinde lassen sich gut unterscheiden. Die Pigmentzone ist breit. In den äusseren Rindenschichten sind leichte Fibrosierungen erkennbar. Es kommen hier auch Zelldegenerationen vor.

Gehirn: zeigt eine passive Hyperaemie ohne eigentliche Entzündung. Um einzelne Gefässe finden sich feine Blutungen. Die Gehirngefässe lassen keine Hyalinosen erkennen.

Abbildung 1

A. pulmonalis (Hauptstamm). Wandständige Thrombose, Entzündung der tieferen Schichten der Media und der Adventitia. Blutung in den Wandschichten. (SN. 175/61.) (1 : 27)

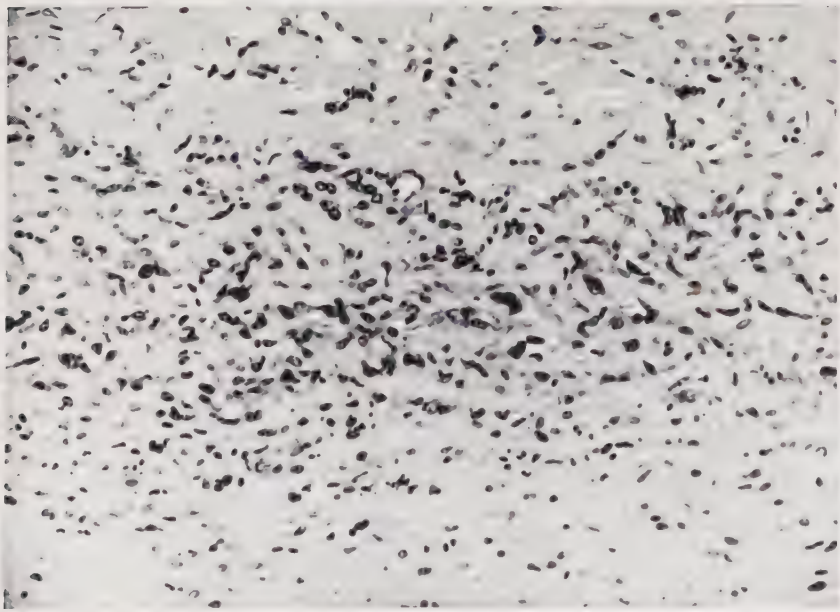

Abbildung 2

Histiocytäre z. T. grosszellige Infiltrate der Media bei Arteriitis pulmonalis (SN. 175/61) (1 : 200)

Zusammenfassung des histologischen Befundes

Die histologische Untersuchung zeigt, dass ein Entzündungsprozess die Arteria pulmonalis befällt. Eine schwere Entzündung hauptsächlich des Hauptastes der Arteria pulmonalis hat auch zur wandständigen Thrombose geführt. Die Entzündung ist als chronisch-proliferierend, zum Teil als grosszellig und als lymphocytär-plasmazellulär zu bezeichnen.

Vom pathologisch-anatomischen Standpunkt aus ist der Entzündungsprozess der Arteria pulmonalis als das Primäre anzusprechen, die flachen Abscheidungsthrombosen müssen als sekundär aufgefasst werden. Für eine embolische Erkrankung fand sich bei der Autopsie kein Anhaltspunkt. Es ist auch auffallend, dass der Hauptstamm am stärksten in diesen Entzündungsprozess einbezogen ist.

Es ist bemerkenswert, dass dieser Entzündungsprozess nur in einem umschriebenen Gefässbezirk, d. h. in der Arteria pulmonalis zur Entwicklung kam und sich nicht diffus im Organismus ausgebreitet hatte. Die Beobachtung ist aus diesem Grunde beachtenswert, da sie zeigt, wie unter Umständen Entzündungsprozesse sich nur gerade in bestimmten Gefässarealen abspielen oder auf bestimmte Organe beschränkt bleiben können.

Auf welche Noxe diese Entzündung letztendlich zurückgeht lässt sich pathologisch-anatomisch nicht aussagen. Erreger waren keine festzustellen, auch fanden sich keine granulomatösen Prozesse.

Bemerkenswert ist die teilweise grosszellige und histiocytär-plasmazelluläre Entzündung, wie man sie bei bestimmten allergischen Entzündungsprozessen feststellen kann.

Die abschliessende pathologisch-anatomische Diagnose lautet:

Proliferierende, z. T. grosszellige-histiocytäre und lymphocytär-plasmazelluläre Entzündung der Aa. pulmonales neben recidivierender Thrombose. Ausgedehnte frischere und ältere haemorrhagische Infarkte, vor allem der Unterlappen. Oedem und Stauungsinduration der Lungen. Dilatation des rechten Herzens. Passive Hyperaemie der Leber, der Milz und der Nieren.

Die Arteriitis des Hauptstammes der Arteria pulmonalis ist ungewöhnlich. Das Besondere dieser Beobachtung liegt darin, dass die Entzündung isoliert auftritt. Es bestehen keine Entzündungen der Herzklappen oder anderer Organsysteme.

Reiche berichtete über zwei Fälle von Arteriitis pulmonalis, von denen der zweite als isoliert aufzufassen war. Bei der zweiten Beobachtung handelte es sich um einen 21jährigen Mann, der an unbestimmten fieberhaften Symptomen erkrankt war und nach zwei Wochen ad exitum kam. Es soll sich dabei um eine Entzündung der Arteria pulmonalis gehandelt haben. Eine mikroskopische Untersuchung ist jedoch nicht durchgeführt worden. Ausser dieser pathologisch-anatomisch nicht verwertbaren Beobachtung wurden eigentliche Entzündungen der Arteria pulmonalis mit Thrombose kaum mitgeteilt. Hauptsächlich wurde nur auf Sclerosen der Arteria pulmonalis eingegangen. Eine Arteriitis pulmonalis beschrieb *Wälchli*. Es ist daher berechtigt, kurz auf die Befunde dieser wenig bekannten Krankheit einzugehen. Makroskopisch waren dabei die Hauptstämme der Arteria pulmonalis durch Blutpfröpfe verlegt. Sie hafteten der Wand teilweise fest an und fanden sich zum Teil nur als flache Abscheidungsthromben. Auch in den kleineren Ästen der Arteria pulmonalis können Pfropfbildungen vorkommen. Die Lungengefässe zeigten allgemein auch Zeichen einer Sclerose mit feinen Intimaflecken. Mikroskopisch fand sich eine ausgedehnte schwere Entzündung der Wandung der Arteria pulmonalis. Die Entzündung in der Beobachtung von *Wälchli* war ausgesprochen eosinophil, sie betraf alle Wandschichten und ging über die Adventitia auf die Umgebung über. Die kleinen Gefässe wiesen eine konzentrische bis halbmondförmige Einengung der Lichtung auf mit Vermehrung der elastischen Fasern. Die Bronchialarterien und die Vasa vasorum zeigten keine derartigen Entzündungen. Teilweise kann auch eine Endangitis obliterans auftreten mit rundzelligen Infiltraten um die kleinen Arterien und Venen

herum. In den grossen Arterien waren starke Leucocyteninfiltrate festzustellen. Diese fanden sich zum Teil vorwiegend in der Intima und Media. Lymphocyten umgaben die Vasa vasorum. Diffuse rundzellige Infiltrate fanden sich in allen Wandschichten. Die eosinophile Infiltration war besonders dicht in der Adventitia erkennbar, ausserdem in Gefässen, Lymphknoten und der Bronchialschleimhaut. Die Endothelzellen zeigten Umwandlungen, vor allem Proliferation. Das elastische Gerüst der Media wies infolge der starken Entzündung eine starke Degeneration auf. Die Schädigung der Elastica wurde als Folge einer Ernährungsstörung bei der Arteriitis aufgefasst. Die eosinophile entzündliche Reaktion wies auf einen allergischen Prozess hin. Möglicherweise wurden Stoffe von dem Mann, welcher in der chemischen Industrie tätig war, eingeatmet.

Über phlegmonöse Entzündungen des Pulmonalisstammes — „Pulmonalitis" — berichtet *Mehlin*. Analog der Pathogenese der Aortritis unterschied er vier Möglichkeiten der Entstehung.

1. Übergreifen eines entzündlichen Prozesses aus der Nachbarschaft der Arteria pulmonalis auf deren Wandung. Das Übergreifen einer Entzündung von der Nachbarschaft ist ein wohl seltenes Ereignis. Die Aortitis luica zeigt kein Übergreifen von der Aorta auf die Arteria pulmonalis.
2. Fortgeleitete Entzündung von den Pulmonal- oder Aortenklappen bei offenem Ductus Botalli.
   Der vierte Fall *Mehlins* zeigte eine schwere ulcerös-polypöse isolierte Endocarditis der Pulmonalklappen mit Übergreifen auf die Lungenschlagader mit dadurch bedingten thrombotischen Auflagerungen. Alle anderen Klappen waren zart. Klinisch lag eine Gonokokkensepsis mit Mischinfektion vor. Schon *Posselt* glaubte, dass die Gonorrhoe eine mycotische Endarteriitis der Pulmonalis auslösen könne.
3. Primäre haematogene Entzündung vermittels der Vasa vasorum.
4. Infektion von der Intima her aus dem vorbeiströmenden Blut.

Mehlins erster Fall war eine Sepsis lenta mit haemorrhagischer Nephritis und abgeheilter Endocarditis der Pulmonalklappen. Die Arteria pulmonalis zeigte an der Gabelung in die beiden Äste eine haselnussgrosse, warzenförmige, der Wand fest anhaftende Auflagerung. Die Wand war verdickt. Die Entzündung mit der starken Rechtshypertrophie und Dilatation wurde mit den veränderten Druck- und Strömungsverhältnissen in der Pulmonalis in Zusammenhang gebracht. Histolo-

gisch waren die Intima und die Media von Abszessherden und Nekrosen durchzogen; es fanden sich Leucocytenansammlungen, jedoch keine Abszesse. Die Adventitia erwies sich als frei von akuten Entzündungserscheinungen.

Beim zweiten Fall bestand klinisch ein recidivierender Typhus abdominalis mit Peritonitis. Es fand sich bei der Section eine frische Thromboarteriitis der Arteria pulmonalis hinter einer Klappe und eine beidseitige Pyelitis. Die Klappen waren zart. Die Media und Intima wiesen polynucleäre Leucocytenansammlungen auf ohne Abszessbildung. Die Infektion wurde als Prozess angesehen, welcher vom Lumen ausgegangen war.

Im dritten Fall zeigte sich ein gestielter Thrombus über einer Klappe der Arteria pulmonalis. Histologisch handelte es sich um eine in Vernarbung begriffene Entzündung in der Tiefe der Media. Eine sichere Infektionsquelle war nicht aufzufinden, so dass die Frage offenblieb, ob sie als mycotisch entstanden angesprochen werden musste. Unentschieden blieb, ob von einem Krebs des Beckens, wahrscheinlich des linken Ovariums, eine Allgemeininfektion ausgegangen sei.

In der eigenen und in der Beobachtung von *Wälchli* liegen schwere umschriebene Entzündungen der Arteria pulmonalis vor. Es handelt sich nicht um isolierte Entzündungsinfiltrate im Rahmen einer allgemeinen Infektion. *Schlagenhaufer* beschrieb den ersten Fall mycotischer Endarteriitis der Arteria pulmonalis. *Hart, Sommer* berichteten über Fälle von „Pulmonalitis". Sie gaben an, dass sich die Entzündung von verrucös veränderten Aortenklappen über einen offenen Ductus Botalli auf die Arteria pulmonalis oder sogar auf deren Klappen ausgedehnt hätten. *Hochhaus* beschrieb den umgekehrten Weg, nämlich das Fortschreiten einer Entzündung von den Pulmonalklappen aus über den offenen Ductus Botalli bis in den Aortenbogen. *Salzer* führte zwei Fälle von teils eitriger, teils fibrinös-eitriger Entzündung an einer in mässigem Grad erweiterten und sklerosierten Pulmonalarterie mit ausgedehnter Thrombose des Stammes und seiner Verzweigungen an. Die Media zeichnete sich durch grossen Kernreichtum von polynucleären Leucocyten aus. Die elastischen Fasern waren durch Infiltrate auseinandergedrängt. Plasmazellen fanden sich perivasculär in der Adventitia. In der Intima waren endothelausgekleidete Gewebsspalten und mehr oder weniger dicht gelagerte Leucocyten. Im zweiten Fall bestand eine Organisation des grossen Thrombus. Intima und Media enthielten dicht gelagerte

Leucocyten. Die elastischen Lamellen waren ausgedehnt zerstört. Die Adventitia war schwielig umgewandelt. Im Bereiche der akuten Entzündung und Thrombose hatte sich ein umschriebenes Aneurysma der Arteria pulmonalis gebildet. Der Thrombus setzte sich in einem Oberlappenarterienast weiter fort. Auch hier wurde angenommen, dass die Entzündung, welche sich auf die sklerosierte Intima und Media konzentrierte, vom Lumen her übergetreten sei. Einmal schien die Infektion eine Metastase eines Milzabszesses, im anderen Fall eine Folge einer eitrigen Pyelonephritis zu sein. *Löwenstein* beschrieb eine ausgesprochene „autochthone Thrombose" der Arteria pulmonalis, welche bis in grössere und kleinere Aufzweigungen der rechten Lunge reichte und teilweise auch die linke Arteria pulmonalis betraf. Hier fanden sich weder entzündliche Infiltrate noch regressive Veränderungen der Gefässwand. In den grossen Ästen nach der Aufteilung fand sich ein grosser frischer, amorpher Blutpfropf. In den grösseren und kleineren Ästen waren Thrombusorganisationen mit Gefässeinsprossung erkennbar. Auch an einer Stelle der rechten Stammarterie fand sich eine solche Reaktion. In der Peripherie liess sich eine konzentrische Einengung der kleinen Gefässe feststellen. Es kann sich hier kaum um eine „Thrombo-Endarteriitis obliterans" handeln, da die in der rechten Kammerwand aufgefundenen wandständigen Thromben eher für eine Lungenembolie sprechen. Die Rechtshypertrophie ist als Reaktion auf die peripherische konzentrische Einengung der Gefässlichtung aufzufassen. Letzterer Vorgang ist nach *Thoma* als histomechanisch-reparatorische Anpassung aufzufassen, indem gesetzmässig zur Erzielung einer normalen Stromgeschwindigkeit in einem nach partiellem Verschluss plötzlich zu weiten Stromgebiet eine einengende Intimawucherung stattfinden soll. Nach *Desclin* kommt als Ursache der primären Lungenarterienthrombose die Arteriosklerose nur für einen kleinen Teil der Fälle in Betracht. Er lehnt die Annahme einer Arteriitis und nachfolgender Thrombose ab. Auf Grund seiner Beobachtungen kommt er zum Schluss, dass die Thrombose auf dem Boden einer Embolie entstehe. Auffallend bleibt aber die Tatsache, dass im Anschluss an kleine Embolien sich nur äusserst selten Thrombosen anschliessen. Nach *Fossel* treten als Ursache autochthoner Pulmonalisthrombosen stets entzündliche Veränderungen der Arterienwand in Erscheinung. Er unterschied dabei folgende Möglichkeiten:

1. rheumatische
2. haematogen-eitrige
3. luische

4. fortgeleitete
5. Grippepneumonie
6. Vereiterung sklerotischer Platten
7. Entzündung unklarer Aetiologie bei gleichzeitiger Durchtränkung sklerotischer Platten mit Plasma und Fibrin.

Paterson glaubt, dass nach Intimablutungen aus Kapillaren in sklerotischen Platten umschriebene Thrombosen entstehen könnten. In einer Beobachtung von *Steinberg* fanden wir das Bild der primären Pulmonalsklerose. Ist beim chronischen Cor pulmonale eine Ursache für die Veränderungen von Lungenarterien makroskopisch nicht nachzuweisen, so wird eine sogenannte „primäre Pulmonalsklerose" angenommen. Pathologisch-histologisch sind in den meisten Fällen mit sogenannter primärer Pulmonalsklerose an den kleinen und kleinsten Gefässen verschiedene mikroskopische Veränderungen beobachtet worden. *Goedel* und später *Wiese* haben die primäre Pulmonalsklerose in 5 Gruppen unterteilt.

1. chronische Embolisierung der Lungenarterie mit sekundärer Thrombose, Organisation und Rekanalisation.
2. Arteriitis der kleinen und kleinsten Arterien mit meist zelliger Intimaproliferation und entzündlichen Reaktionen der gesamten Gefässwand. Früher wurde diese Entzündung als spezifisch syphilitisch bezeichnet.
3. Thromboendarteriitis obliterans mit verrucöser Endothelwucherung und sekundären thrombotischen Abscheidungen.
4. Arteriopathia pulmonalis idiogenica mit Beteiligung der Media in Form von Nekrosen und Hyalinisierungen, *Bredt*.
5. primäre Pulmonalsklerose genuiner Natur, ohne primäre Veränderungen an den Gefässen.

Besonders *Staemmler* wies darauf hin, dass in diesem Falle eine funktionelle Engerstellung der Lungenarterien der pathogenetische Faktor sei und die anatomischen Veränderungen Folge dieses Zustandes seien. Die letzteren Veränderungen wurden von *Wiese* als ursächlich angesehen.

Nach *Könn* kommt als Arteriitis der Arteria pulmonalis hauptsächlich die auf die kleinen Lungenarterien beschränkte Panarteriitis nodosa in Frage. Gelegentlich tritt die Panarteriitis nodosa bei recidivierendem Gelenkrheumatismus auf. Die Erkrankung kann auch die Bronchial- und Sperrarterien betreffen. Mikroskopisch fanden sich in den Untersuchun-

gen von *Könn* segmentweise gelapptkernige und eosinophile Leucocyten, Lymphocyten und Plasmazellen. In den grossen Lungenarterien kam es zur Ansammlung von Lymphocyten in der Media und in Umgebung der Vasa vasorum. Gelegentlich war die Erkrankung noch mit einem offenen Ductus Botalli kombiniert. Die Erkrankung der Lungen- und der Sperrarterien wurde dabei in die Fetal- oder in die postpartale Entwicklungszeit verlegt, gleichzeitig wurde ihr auch eine Bedeutung für das Offenbleiben des Ductus Botalli zugemessen.

Selten wurde eine Endarteriitis obliterans der kleinen Lungengefässe beschrieben, einmal bei Winiwarter-Bürgerscher Krankheit der Arterien des grossen Kreislaufs. *Könn* lehnt die Thromboarteriitis obliterans von *Wiese* ab und setzte an deren Stelle die recidivierende Mikroembolie, während *Schmidt* eine chronische pulmonale Hypertonie infolge von Mikroembolie ablehnte und alle Fälle als Thromboarteriitis obliterans nach *Wiese* deutete, entstanden auf einer essentiellen pulmonalen Hypertonie. *Könn* erweiterte das Schema von *Wiese*, indem er die Veränderungen für die Entstehung eines chronischen Cor pulmonale bei primärer Pulmonalsklerose verantwortlich machte bei chronischem Lungenemphysem, chronischer Herdpneumonie mit Bronchiektasen, chronischer kavernöser cirrhotischer Lungentuberkulose, Morbus Boeck und Sclerodermie.

Infolge chronischer pulmonaler Hypertonie können posthypertonische Veränderungen in den Lungengefässen auftreten. Sie finden sich vorwiegend bei erworbenen und angeborenen Herzfehlern, chronischer Insuffizienz des linken Herzens ohne entzündlich bedingte Klappenfehler und primärer pulmonaler Hypertonie. Die Veränderungen bestehen in einer Hypertrophie der Media und Verdickung oder Vermehrung der elastischen Fasern sowie in Intimawucherungen mit teilweiser Obliteration des Lumens. Teilweise kommt es auch zur Nekrose der Media. Solche Veränderungen beschrieb *Bredt* und nahm eine unbekannte Giftwirkung von spezifischem Charakter an. Heute wird der pulmonale Hochdruck als Ursache dieser Veränderungen in den Vordergrund gerückt. *Old* und *Russel* diskutierten eine nekrotisierende Arteriitis der kleinen Lungengefässe als Folge der pulmonalen Hypertonie.

Die Diagnose einer rheumatischen Aortitis oder rheumatischen Mesarteriitis pulmonalis stützt sich auf den Befund sonstiger rheumatischer Stigmata im Myocard und an den Klappen, auf Lymphocyteninfiltration in der Adventitia und Media sowie auf das Vorhandensein von gross-

zelligen Granulomen der Arteria pulmonalis. Nach *Wilens* und *Redfield* begünstigen Intimaverdickungen, Dilatation und Veränderungen des Blutstromes bei kombinierten Vorhofseptumdefekten die Thrombosenbildung. Röntgenbilder decken dann eine Herzhypertrophie und einen ausladenden Pulmonalisbogen auf. Histologisch zeigte die Wandung im Bereiche der Thrombose eine deutliche Entzündung. Auch hier wurde die Thrombose als entzündlich bedingt angesehen. Bestehen gleichzeitig rheumatische frische Klappenveränderungen mit Stenose, z. B. der Mitralklappe, so kann das rechte Herz, insbesondere das Herzohr und die Arteria pulmonalis, ebenso auch die Tricuspidalklappe, durch den hervorgerufenen Links-Rechts-Shunt für rheumatische Prozesse erhöht vulnerabel sein.

Zusammenfassung

Ein 47 Jahre alter Mann stirbt nach einem längeren schweren Krankheitsbild, das sich angeblich nach zwei Unfällen entwickelt haben soll. Einer dieser Unfälle — eine Thoraxkontusion — führt zur Rippenfraktur. Im Anschluss an die Unfälle kommt es zur Entwicklung eines schweren dyspnoischen Zustandes mit starkem Husten, teilweise verbunden mit blutigem Auswurf. Es werden Schmerzen ausstrahlend in die oberen Extremitäten angegeben. Klinisch wurde von mehreren Ärzten angenommen, dass eine Thrombophlebitis zur Lungenembolie und zum Lungeninfarkt geführt habe. Pathologisch-anatomisch finden sich keine Zeichen einer Thrombophlebitis. Es können histo-pathologisch starke Entzündungsreaktionen in der Arteria pulmonalis, insbesondere im Hauptstamm, nachgewiesen werden, welche zur wandständigen Thrombose Anlass gaben. Es wird auf die isolierte schwere Arteriitis der Arteria pulmonalis hingewiesen. Der Entzündungsprozess wird als histiocytär, plasmazellulär und grosszellig bezeichnet. Vor allem sind die äusseren Wandschichten geschädigt.

Bredt, H., Virchows Arch. 284, 126, (1932).
— Virchows Arch. 308, 60, (1942).
Desclin, L., Frankf. Z. Path. 40, 161, (1930).
Fossel, M., Frankf. Z. Path. 54, 588, (1940).
Goedel, A., Virchows Arch. 277, 507, (1930).
Hart, C., Virchows Arch. 177, 205, (1904).
Hochhaus, zit. bei Mehlin.
Könn, G., Virchows Arch. 116, 273, (1956).
Löwenstein, K., Frankf. Z. Path. 27, 226, (1922).
Mehlin, H., Diss. Basel, (1926).
Old, J. und Russel, W., Am. J. Path. 26, 789, (1950).
Paterson, J., Am. Heart J. 18, 451, (1939).
Posselt, A., Ergeb. Path. 13, 298, (1909).
Reiche, F., zit. bei Mehlin.
Salzer, G., Zentralbl. f. Path. 41, 100, (1928).
Sommer, H., zit. bei Mehlin.
Schlagenhaufer, F., zit. bei Mehlin.
Schmidt, H., Arch. Kreisl. Fschg. 19, 91, (1953).
Staemmler, M., Lehrb. spez. path. Anat. (1954).
Steinberg, U., Virchows Arch. 82, 443, (1929).
Thoma, R., Virchows Arch. 204, 1, (1911).
Wälchli, W., Diss. Basel, (1961).
Wilens, L. und Redfield, S., Am. J. Med. 28, 631, (1960).
Wiese, F., Frankf. Z. Path. 49, 155, (1936).

Gedruckt in Westdeutschland